

C1-Inhibitor, Aktivität (Zitrat-Plasma)

Stand: 20.03.2023

Einheit: %

MethodeUV-/VIS-Photometrie, COAG, [C1EsteraseInhibBerichrom 2018_01.pdf](#)**Referenzbereich / Therapeutischer Bereich / Zielbereich**

Geschlecht	max. Alter	Bereich
		70-130 %

Material

Zitratblut 1:10 Monovette, 5 ml, grün

Beschreibung

C1-Inhibitor ist ein wichtiger Regulator des klassischen Weges der Komplementaktivierung, er hemmt die Aktivität der Serinproteasen C1s und C1r. Die Bestimmung von C1-Inhibitor hilft bei der Diagnose des hereditären Angioödems (erhöhte Durchlässigkeit der Blutgefäße und dadurch Schwellungen im Gewebe) sowie des seltenen lymphom-assoziierten Angioödems (Lymphknotenkrebs). Genetisch bedingter Mangel an C1-Inhibitor führt zum angioneurotischen Ödem (HANE). Ein erworbener C1-Inhibitor-Mangel tritt bei Erkrankungen des B-Zellsystems auf, die mit einer C1-Inhibitor Erniedrigung einhergehen können, z. B. chronisch-lymphatische Leukämie, multiples Myelom und andere maligne Lymphome.

Indikation

V.a. hereditäres Angioödem, DD Urtikaria, Quincke-Ödem.

Spezielle Hinweise

Blut sofort nach Abnahme gekühlt ins Labor transportieren. C1-Inhibitor ist ein multispezifischer Proteaseinhibitor. Seine Funktion besteht in der Regulation von Enzymen des Komplement-, Koagulations-, Fibrin- und Kininsystems. Die Enzyme, die von diesem Protein reguliert werden, sind Serinesterasen, wie z.B. aktiviertes C1r und C1s, Plasmakallikrein, Faktor XIIa, Faktor XIa und Plasmin. Beim hereditären angioneurotischen Ödem (HANE) findet man entweder einen erheblichen Mangel bzw. völliges Fehlen von C1-Inaktivator oder eine inaktive Form des Proteins. Die Konsequenz ist eine erhöhte und oft periodenhaft auftretende Komplementaktivierung, die infolge der Bildung von Spaltprodukten mit kininähnlicher Aktivität und der Anaphylatoxine C3a und C5a zur Freisetzung von Histamin sowie anderen vasoaktiven Substanzen führt.

Abrechnungsinformation

Katalog	Ziffer	Wert
GOAE	3964	360 GOÄ-Punkte, 1.0-fach: 20.98 Euro
EBM	32226	27.20 Euro

Akkreditierung

Ja. Der Parameter ist nach DIN EN ISO 15189 akkreditiert.

Bearbeitung

täglich (Mo - Fr)